

Title	ペルテス病について 同胞に発症し兄が白血病を合併した2症例
Author(s)	笠原, 勝幸; 中村, 孝志; 八木, 啓子
Citation	京都大学医療技術短期大学部紀要 (1995), 15: 1-12
Issue Date	1995
URL	<a href="http://hdl.handle.net/2433/49384">http://hdl.handle.net/2433/49384</a>
Right	
Type	Departmental Bulletin Paper
Textversion	publisher

# ペルテス病について

——同胞に発症し兄が白血病を合併した2症例——

笠原 勝幸, 中村 孝志\*, 八木 啓子\*\*

A Report of Perthes' Disease in Siblings; a Genetical Aspect

Katsuyuki KASAHARA, Takashi NAKAMURA\*, Keiko YUMURA-YAGI\*\*

**Abstract:** Perthes' disease is generally considered to represent an avascular necrosis of the proximal femoral epiphysis. However, the cause of this impairment of blood supply is unknown. Some hypotheses about trauma, synovitis, or vascular occlusion are implicated. We report two cases of Perthes' disease herein. The patients are siblings. They are treated with Tachdjian abduction brace successfully. The elder brother developed leukemia, and the bone marrow was transplanted from the younger brother. The HLA (human leukocyte antigen) typing of his family is reported and discussed. It is argued about the transient synovitis of the hip in children and its possible role in the development of Perthes' disease.

**Key words:** Perthes' disease, Siblings, Leukemia, Bone marrow transplantation, HLA typing.

## 1. はじめに

ペルテス病は発達段階にある小児の股関節疾患であり、4歳から12歳位まで、平均すると7歳前後で発病する<sup>1)</sup>。20世紀初頭まで結核性股関節炎の一形態と考えられていたが、その後無腐性であって大腿骨頭の阻血性壊死に基づく疾患と考えられるに至った。この疾患を放置していると、大腿骨頭は巨大化、扁平化さらに茸状

変形を来して変形性股関節症に進展する。大腿骨頸部も内反あるいは短縮する。早期に発見して治療する必要があるが、そうしても20%以上が成人になってから変形性股関節症として発症し、歩行障害、下肢短縮、可動域障害、股関節痛などの症状を呈するようになる。

その病態は、成長期には特殊な分布を示す大腿骨頭への栄養血管が障害されて、骨端核および骨幹端の阻血性骨壊死に基づく疾患であるとされている<sup>2,3)</sup>。およそ5:1で男児に多く発病する<sup>4)</sup>。血管障害を来す原因として、外傷性<sup>5)</sup>、滑膜炎<sup>6)</sup>、そして塞栓<sup>7)</sup>などが考えられているが、近年遺伝的要因についての知見が多く報告されつつある<sup>8)</sup>。私達も同胞に発症したペルテス病を治療している過程で、兄が白血病を発症し、弟より骨髓移植を行って軽快した症例を経験した。この際、家族を含めてHLA (human leukocyte antigen: ヒト主要組織適合遺伝子複合体) の精査を行ったのでその結果を

京都大学医療技術短期大学部一般教育 (京都市左京区聖護院川原町53)

\* 京都大学医学部整形外科 (京都市左京区聖護院川原町54)

\*\* 大阪府立母子保健総合医療センター小児内科 (大阪府和泉市室堂840)

Division of General Education, College of Medical Technology, Kyoto University

\* Department of Orthopaedic Surgery, Faculty of Medicine, Kyoto University

\*\* Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

1995年7月6日受付

検討し、報告する。まずペルテス病について概略を述べ、その後症例を呈示する。

## 2. ペルテス病の臨床症状

初発症状は、①股関節痛（通常片側）、②歩行障害（跛行）③可動域制限を三大徴候とする。主訴は股関節痛であることが多いが、幼児の場合、母親が跛行を発見することがある。診察時、ROMを測定するのが大切で、股関節屈曲伸、内外旋、開排の制限を記録し、その経過を追うことで股関節炎と関節水腫の消退を知ることができ、股関節内圧を推測して、動脈途絶の可能性を考えることができる。脚長差は初期には認めない。

## 3. ペルテス病の診断

本疾患は Legg<sup>9)</sup> が1910年に独立した疾病単位として報告するまでは、股関節結核の類縁疾患と考えられていた。しかし、臨床経過に結核菌感染症としての膿瘍形成、瘻孔形成の所見を認めないことより、Legg は外傷性骨端核阻血性壊死による独立疾患と考えるに至った。Perthes<sup>10)</sup> は骨頭の組織学的所見より若年性股関節変形性骨軟骨炎 (osteochondritis deformans coxae juvenilis) と命名し、炎症性疾患と考えた。このように、歴史的には感染症や炎症性疾患と混同していた時代があり、診断も困難であったが、現代では単純X線検査に加えてCT、MRI、シンチグラム、血液および細菌学的検査により診断は容易となっている。単純X線にて前後像、ラウエンスタイン像を撮影し、骨端核の扁平化、硬化、分節化、吸収像を認めればペルテス病が疑われる。X線像で異常が無くても、股関節痛に歩行障害、可動域制限を認めれば単純性股関節炎として1カ月の安静を命じる (observation hip)。1～2カ月後のX線像で骨端核の変化が明瞭となることがある。鑑別すべき疾患は、小児期に股関節の疼痛と歩行障害を来す疾患として、先天性股関節脱臼、化膿性股関節炎、結核性股関節炎、若年性リウマチ性関節炎、単純性股関節炎、大腿骨頭骨端線離

開などがある。先天性股関節脱臼は整復されていてもX線像でいわゆるペルテス病様変化を呈することがある。骨軟骨腫、類骨腫などが大腿骨頸部に生じることがあり、この場合X線像での鑑別が困難な場合がある。悪性リンパ腫、Gaucher 病などの基礎疾患のために大腿骨頭の阻血性壊死を生じることがもあり注意を要する。

## 4. ペルテス病の予後について

ペルテス病と判明した場合、その経過と予後に関しては Catterall の分類<sup>11)</sup> が最も利用されている。それに従うと次の4つのグループに分けられる。

第1群：骨端核 (epiphysis) の前方部分だけが障害された場合。骨幹端 (metaphysis) には変化が無い。非壊死部には扁平化 (collapse) を生じない。

第2群：骨端核の前方以外の部分も障害される。骨壊死部には扁平化、硬化、分核の変化が認められるが、非壊死部ではその高さが保たれる。

第3群：非壊死部は極くわずかで後方に存在する。壊死骨は硬化、扁平化して中央にあり head within a head の像が出現する。骨幹端の変化も認められる。

第4群：骨端核全体が壊死に陥る。壊死骨は硬化、扁平化して線状となる。骨端線 (epiphyseal line) は角度が変わって水平化し、骨幹端にびまん性あるいは囊腫状の変化が広範囲に生じる。

第3、4群は予後不良とされる。第2群でも Gage 徴候を認める症例は不良とされる。

## 5. ペルテス病の病理組織学的所見とその病態について

Perthes<sup>10)</sup> が1913年に変形を呈した大腿骨頭の組織像を検索し、骨頭内に軟骨島と骨髓の線維化が存在するのが特徴であると報告したのが組織学的検査の最初の記載である。その後切除骨頭の詳細な検索がなされ、大腿骨頭内の骨壊死が特徴的な病理組織像であること、又、その

修復の過程に様々な反応が生じて骨再生までの組織像を多彩にしていることが判明してきた。Jonsäter<sup>3)</sup>, 西尾<sup>12)</sup>等の報告に従いその病期に分類した所見を記す。

①初期: 大腿骨頭内に阻血性, 無反応性の骨壊死を認める。骨梁と骨髄の細胞核は染色性を保っているが, 関節軟骨や軟骨下骨の破壊が認められる。骨髄は壊死組織で満たされている。

②分核初期: 骨端核 (epiphysis) 内の骨梁と骨髄は壊死に陥り, 壊死組織で満たされるが, 骨梁間に結合組織が侵入して壊死骨の周囲に破骨細胞が出現し, 壊死骨梁の吸収が始まっている。

③分核後期: 大腿骨頭内の骨端核は広範な壊死に陥り, その周囲は血管に富む結合組織がとりかこむ。骨端軟骨は広範囲に消失し, 島状に残る。吸収される壊死骨に再生骨の添加も認められるようになる。骨幹端 (metaphysis) でも骨梁は萎縮し骨髄は線維性的変化を示すことが多く, 大きな嚢腫を形成することもある。

④修復期: 壊死骨は新生骨により置換され, 骨髄も次第に正常となり, 骨端核および骨幹端に正常の骨梁, 骨髄組織を認めるようになる。

本疾患の病因についてはまず Legg 等<sup>10)</sup>が外傷説を提唱し, その後いくつかの仮説が出されているが次のように集約される。

①疲労骨折説: Caffey<sup>5)</sup>, Harrison<sup>13)</sup>

②pressure necrosis 説: Craig<sup>14)</sup>

現在では, 大腿骨頭への栄養血管の血行が障害, 遮断されることにより, 阻血性骨壊死が生じるとした考え方が受け入れられている。つまり, 特発性阻血性骨端壊死 (idiopathic avascular epiphyseal necrosis) の一疾患として, 大腿骨近位骨端核に発生したものであるとの理解である。

西尾等は, 成人の特発性大腿骨頭壊死では動脈の狭窄部より末梢に行くに従い変化が強くなり, 最後には閉塞しているのに対し, ペルテス病の組織検査では, 栄養血管の管腔の閉塞の強いものでも, 骨頭内へ入ってから管腔は広くな

り, 末梢に至る程動脈の管腔が拡大する傾向もあると述べている<sup>12)</sup>。成人の場合動脈硬化と血栓形成により完全に閉塞して, 血流再開の可能性がほとんど無いのに比して, ペルテス病における大腿骨頭への栄養血管の血行途絶は一過性的変化と考えられる。従って, 壊死に陥った骨頭の形を免荷により保護, 維持してゆけば, 血流は必ず再開し, 骨頭を形成する骨組織は再形成されて修復, 治療に至るのである。この再生される骨頭の変形を防ぎ, 臼蓋との適合性を崩さないようにするのが, 機能的予後に最も大切なことである。このような病態が生まれるのは, 小児に特有な骨頭への栄養血管の解剖学的特徴があげられる。

Tucker<sup>15)</sup>, Trueta<sup>16,17)</sup>等の報告によれば大腿動脈から深大腿動脈が分岐し, その直後に内側大腿回旋動脈, 次いで外側大腿回旋動脈が分岐する。足立<sup>18)</sup>によれば内側大腿回旋動脈は日本人の14.4%で大腿動脈より直接分岐する。この二つの回旋動脈は転子間部の股関節包の高さで大腿骨頸部をとりまく動脈環を形成する。この動脈環から骨頭にむかって前血管束, 後血管束, 後上血管束, 後下血管束の4群の血管束が出る。Capital artery (Howe) ととも retinacular artery (Tucker) も呼ばれる被膜下動脈は関節包を貫通し滑膜の retinaculum に包まれて, 一部は大腿骨頸部の皮質骨を, 大部分は骨頭軟骨との境界の皮質骨を貫通して入り, 大腿骨頭を栄養する。関節包内は吻合をしない終末動脈であり, 血行が途絶するとその分布領域は側副血管が無く壊死に陥る。後上血管束 (superior capital artery) が最も大きく, 骨頭の外側部, 上部, 内側部, 中央部など2/3を栄養する。

Trueta<sup>17)</sup>によれば, 4~7歳の時期では, 骨端核と骨幹端の間に成長軟骨板 (X線では骨端線) が厚く, 大腿骨骨幹部より骨頭に至る血流は非常に乏しく, 後上血管束よりの外側骨端動脈が途絶すれば広範な骨端核の阻血性壊死が生じるとしている。

更に, このような栄養血管の一時的な途絶の

原因として次のような説がある。

①骨端核への栄養動脈は関節包の被膜内を走るため、関節内圧の亢進により容易に閉塞を生じる<sup>19)</sup>。関節内圧の亢進は、股関節炎に伴う関節水腫などで生じるが、股関節の肢位により更に亢進することは我々の報告であきらかである<sup>20)</sup>。Spock<sup>21)</sup>により単純性股関節炎の6%がペルテス病に進展したと報告され、Jacobs<sup>6)</sup>は17%としている。

②軽微な外傷により、血小板凝集とフィブリン血栓を生じ、血管閉塞を生じるとする考えもある。

## 6. ペルテス病の治療

ペルテス病の保存的治療は装具療法が中心であり、今回 Tachdjian 型外転免荷装具を用いた。様々な装具があり、各々の理論があるが、ページ数の関係で次回に詳細に述べることにする。

## 7. 症例呈示：同胞に発症したペルテス病

症例 1. 7 歳，男子。昭和56年10月4日生  
主 訴：左股関節痛

生育歴，既往歴：生後6カ月で開排制限を指摘され，X線検査を受けたが異常無く身体がかたいためと言われた。幼稚園の時，股関節部の疼痛を訴え他医を受診して股関節炎と言われたが軽快した。

家族歴：1年後に弟がペルテス病を発症する

が，他に特記すべきことはない。

現病歴：平成元年5月，1週間前より誘因無く左股関節痛を訴えて来診した。X線検査にてラウエンスタイン像で左大腿骨頭の骨端核前外側の扁平化が疑われた（図1）。安静を命じ，1カ月後のX線像で左大腿骨頭の扁平化が認められたので装具療法を勧めたが（図2）この時には自覚症状が安静のために軽快消失していたので患者は従わなかった。平成2年3月に運動後の左股関節痛を訴え再来し，X線検査（図3）にて，左大腿骨近位骨端核全体の硬化像とその外側・内側での吸収像（矢印）を認め，骨端核は分節状態を呈していた（分節初期）。骨幹端にもびまん性変化を認め，典型的なペルテス病であるので Tachdjian 式外転免荷装具を作成し装着した。室内では装具除去して2本松葉杖免荷歩行も併用し，通学などの遠距離では車イスも用いて免荷を守らせた。学校の遠足では大阪の花博会場へも同級生に押してもらって車イスで参加した。図4の平成2年10月のX線像では，硬化した骨端核の吸収が中央部で進み（分節後期），外側では修復像が出現して来ている。骨幹端の変化は吸収像（矢印）が拡大して著明となり，Catterall<sup>9)</sup>の分類では第4群で，予後不良例であることがわかる。

平成3年2月成長のため外転免荷装具再作成。

平成3年4月のX線像では骨端核の吸収は終了して，内側は硬化のまま終わり，外側では修

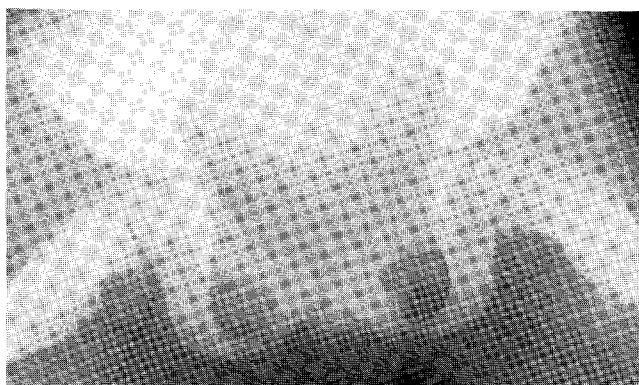


図1 症例1，7歳，平成元年5月

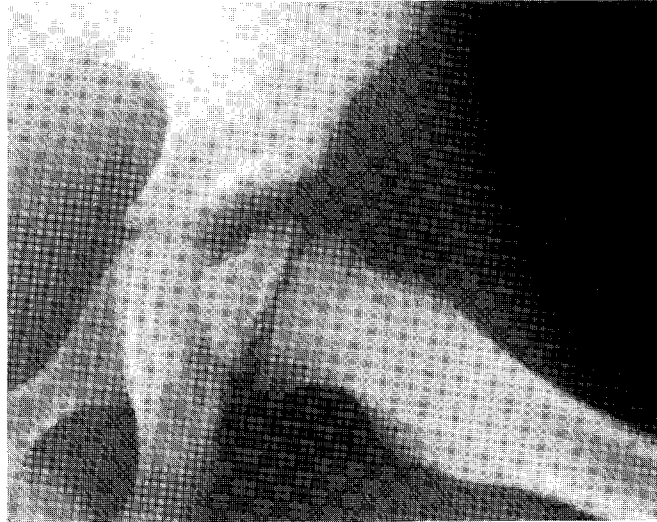


図2 症例1，1カ月後



図3 症例1，平成2年3月。矢印は全体に硬化した骨端核の吸収像，分節形成を示す

復像が骨頭の形を再現するように進む（修復期）（図5-A）。

平成3年11月成長により下肢長が長くなった為再び装具作成。X線像では（図5-B）骨端核の修復が進み，中央部の吸収像が減少して行く。骨幹端も修復が進み透亮像が著明に減少する。

平成4年2月のX線像（図6）では，骨幹端の修復はほぼ終了して，大腿骨近位骨端核の中

央部に吸収像を残すのみとなる。骨端線は水平化せず，健側と同様に臼蓋と平行に近い良好な位置を示す。臼蓋角は右22°，左22°，CE角は右24°，左11°，骨頭の直径は右45mm，左47mmと骨頭の増大率は4.4%とわずかである。

この後更に1年間位の装具療法を続ける予定にしていたが，平成4年4月に貧血，易出血性を訴えて精査を受け白血病と判明して装具固定のまま入院となった。



図4 症例1，平成2年10月。矢印は骨幹端のびまん性吸収像を示す。

急性骨髄単球性白血病と診断され，大阪地区白血病治療研究グループのプロトコルに従い化学療法を行った。この間，ダウノマイシン，キロサイド，プレドニン，6-MP，メソトレキサートの投与を受け同年6月に寛解した。プレドニンは  $40 \text{ mg/m}^2/\text{日}$  で4週間の投与を受け

ている。7月19日よりブスルファン，キロサイド，メルファラン，による前処置を行い7月29日に大阪府立母子保健総合医療センターにて弟から同種骨髄移植を行った。この際，家族全員の HLA 検査を行ったのでその結果を表1に示す。表2に示すように，両親，姉にはベルテス病を認めず，本人と1歳違いの弟にベルテス病を認めている。白血病は本人だけに認めた。同種骨髄移植後は Grade 1 の宿主移植片反応 (Graft-versus-Host disease)，軽度肝機能障害を認めたのみで順調に経過し，予定より少し遅れて平成5年7月に荷重を許可された。平成6年4月より中学生となり，体育の授業にも全て参加している。平成7年4月のX線像では（図7）骨頭が spherical となり，きれいな球形を形成して臼蓋との適合性も良好である。骨端核の中央の小さな透亮像以外は完治した状態である。脚長差，可動域制限は認めず，日常生活はすべて可能である。

**症例2**，6歳，男子。昭和58年7月20日生

主 訴：歩行障害，左股関節痛。

生育歴，既往歴：特に異常なし。

家族歴：症例1の2歳違いの弟である。

現病歴：平成2年5月に誘因なく左股関節痛

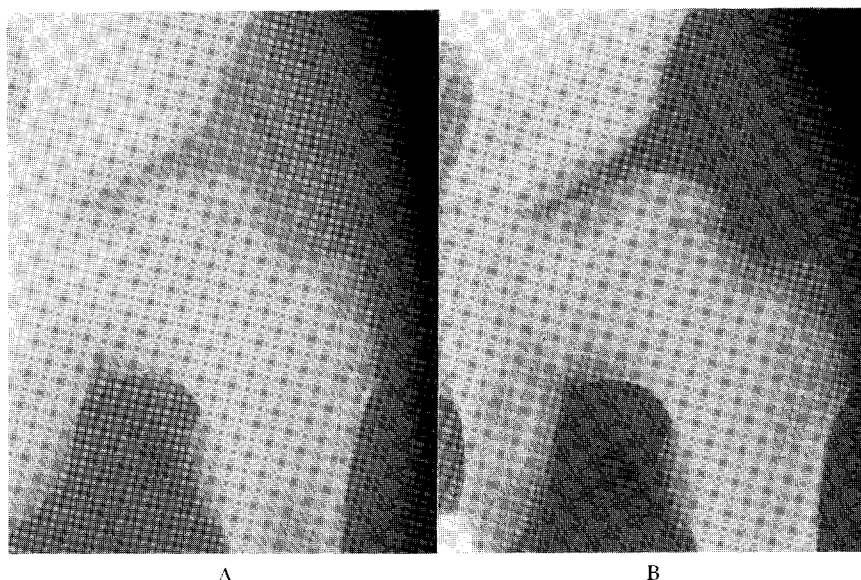


図5 症例1，平成3年4月。

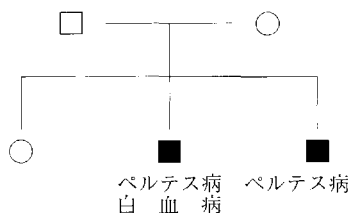


図6 症例1，平成4年2月。

表1

	A抗原	B抗原	C抗原	DR抗原	DQ抗原
本人	A2, A24	B7, B52, Bw4/Bw6	Cw7, —	D locus は白血病細胞のため不明	
弟	A2, A24	B7, B52, Bw4/Bw6	Cw7,	DR1, DR15	DQ1, DQ1
姉	A2, A24	B7, B52, Bw4/Bw6	Cw7, —	DR1, DR1	DQ1, DQ1
父	A24, A24	B52, B52, Bw4/—	C—, —	DR1, DR15	DQ1, DQ1
母	A2, A11	B7, B51, Bw4/Bw6	Cw7, —	DR1, DR4	DQ1, DQ4

表2



を訴えX線検査を行った。図8-Aのように左大腿骨近位骨端核の全体に硬化像を認め、図8-Bのラウエンスタイン像では扁平化を認める(矢印)。又、骨幹端には大きな囊腫状の変化(矢印)を認める。兄と同じ Tachdjian 型外転免荷装具を作成し装着した。図9は平成2年10月のX線像であり、骨端核の硬化、分節、扁平化を認め、骨幹端の吸収像は全体に拡大している(分節初期)。Catterall で予後不良の第4群に分類される。

図10(平成3年4月)のX線では、骨幹端の吸収部分が修復を示し、骨端核の外側にも修復像が出現している。3年11月のX線像(図11)では矢印で示すように骨端核外側部での修復像



図7 症例1，平成7年4月。

の出現が鮮明となる。図12-A(平成4年10月)では中央部での修復も認められ、図12-B(平成5年1月)では骨端核全体がよく修復され、関節に面する軟骨下骨の形成も球状で良好である(修復期)。平成6年4月に装具を除去した



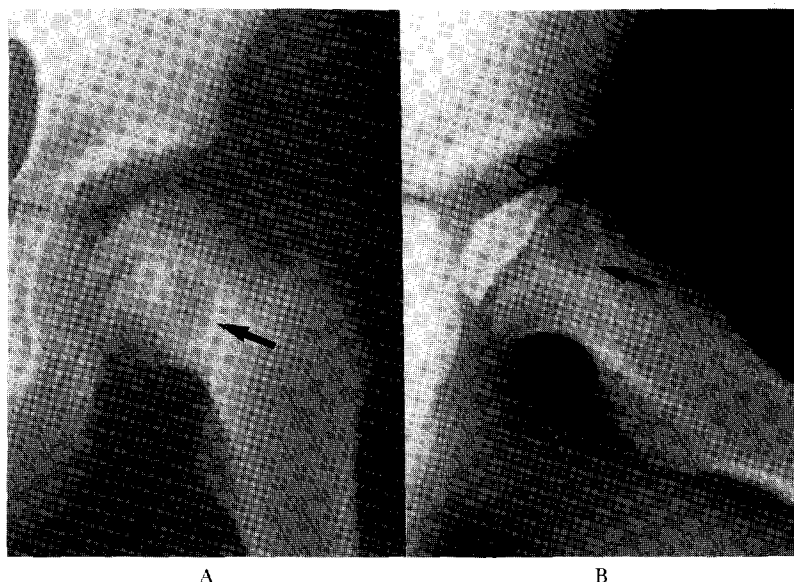


図8 症例2，平成2年5月。上の矢印は全体に硬化した骨端核と前外側の扁平化を示し，下の矢印は骨幹端の大きな嚢腫状変化を示す。

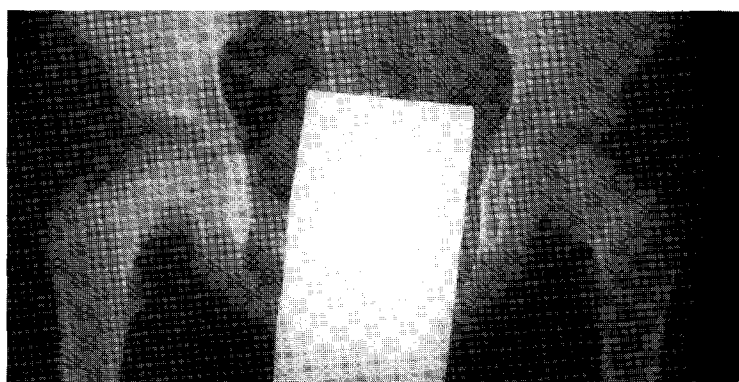


図9 症例2，平成2年10月。

際に行ったX線検査の両股関節前後像を図13に示す。この図で骨端核および骨幹端の骨壊死部はよく修復されて再生像を示し，中央部に小さな透亮像を残すものの，骨頭の形も求心性の球形で良好である。平成7年5月の最終X線像(図14)では，透亮像も消失し完全に治癒している。計測によると臼蓋角は右 $12^{\circ}$ ，左 $19^{\circ}$ ，CE角は右 $32^{\circ}$ ，左 $23^{\circ}$ ，大腿骨頭の直径は右44 mm，左46 mmと骨頭の増大率は4.5%とわずかである。シェントン線は正常に保たれ，骨端線も臼蓋に対して平行な位置にあり，関節裂

隙の狭小化も認めない。左右の脚長差や日常生活動作の障害も認めず，通常の学生生活を送っている。

## 8. 遺伝学的研究と HLA 検索について

ペルテス病の同一家系内発生については，Hagen<sup>22)</sup> が1939年に発表したのに始まりその後にもいくつかの報告が散見される。Stephens<sup>23)</sup> は5世代にわたり，63人のうち28例にペルテス病を認めた一家系を報告し，遺伝形式は単純な優性遺伝で浸透率は完全で表現度が異なると報

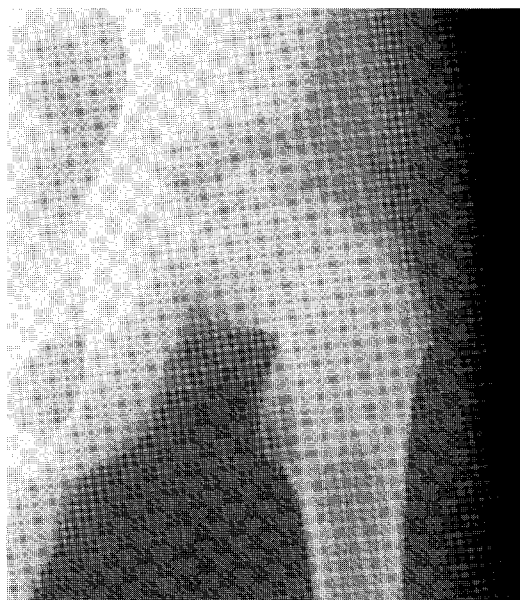


図10 症例2, 平成3年4月。

告している。

Wansbrough 等<sup>24)</sup>は124人のペルテス病患者の家系を調査し、滲透率の低い優性遺伝であるとしている。また、一般的に2万人に1人の出現率であるが、患者の家系では35人に1人の高

い出現率になると報告している。

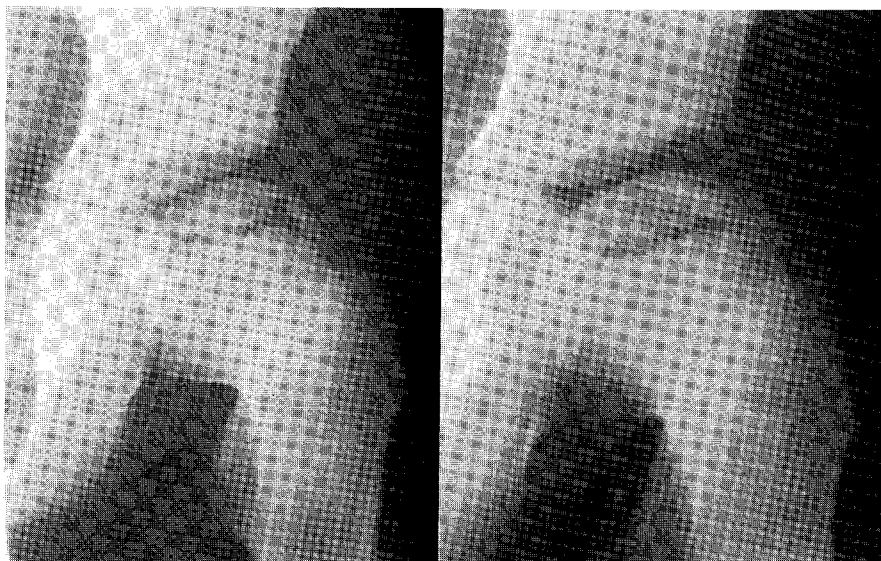
最近、いくつかの疾患において、家系内発生の HLA typig (ヒト主要組織適合抗原タイピング) の検索がなされて病因、診断、分類、治療、予防に関する解析がなされている。

ヒトの主要組織適合抗原 (major histocompatibility complex, MHC) を HLA (human leukocyte antigen) と呼び、以下のように分類されている。HLA-A, B, C 抗原は血清学的に検出され、HLA-D, DP 抗原はリンパ球混合培養によって検出される。さらに、Bリンパ球に表現されていて、血清学的に検出される HLA-DR, DQ 抗原がある。HLA-A, B, C 抗原がすべての有核細胞の表面に存在するのに対して、HLA-DR, DQ 抗原はBリンパ球、精子、マクロファージ、内皮細胞などの膜表面にのみ存在する。このため、HLA-A, B, C 抗原をクラスⅠ抗原、HLA-DR, DQ, DP 抗原をクラスⅡ抗原と呼ぶ。

WHO 命名委員会が公認している抗原特異性はA遺伝子座24個、B遺伝子座52個、C遺伝子座11個、D遺伝子座26個、DR遺伝子座20個、DQ遺伝子座9個、DP遺伝子座6個である。



図11 症例2, 平成3年11月。矢印は骨端核外側部で鮮明となった修復像を示す。



A B  
図12 症例2, Aは平成4年10月, Bは5年1月。

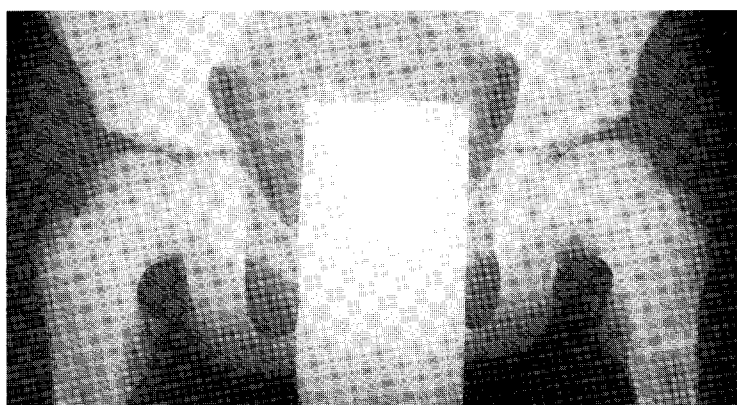


図13 症例2, 平成6年4月。

成人の大腿骨頭壊死については石井等<sup>25)</sup>が1984年に報告している。彼等によると A26, BW60 が多いとのことである。

ペルテス病については検索が少ないが、石井等<sup>26)</sup>は、A locus で A2 が対照49% に対して83%と高い出現率を示し、A2, DR4 の組合せが4/6 を占め圧倒的に多いこと、また、母親が A2 を保有しているものが83%であったと報告している。Bertrams 等<sup>27)</sup>も A-locus の高頻度の出現を報告している。

ここに報告した症例において(表1)母親に

A2, DR4 を認め、ペルテス病の出現率の高いことを予想させる。症例1においては、A2, A24 を認め、D locus は白血病細胞のため不明となっている。症例2は A-locus は兄と同じ A2, A24 であり、DR locus は DR1, DR15 となっている。

HLA と疾患感受性の相関<sup>28)</sup>は白人で150以上の疾患で知られ、強直性脊椎炎と B27, 多発性硬化症と A3, B7, DR2 (日本人で否定的)、パーチェット病と B5, 高安病と DQw1, ナルコレプシーと DR2, DQw1 等に強い相関が示

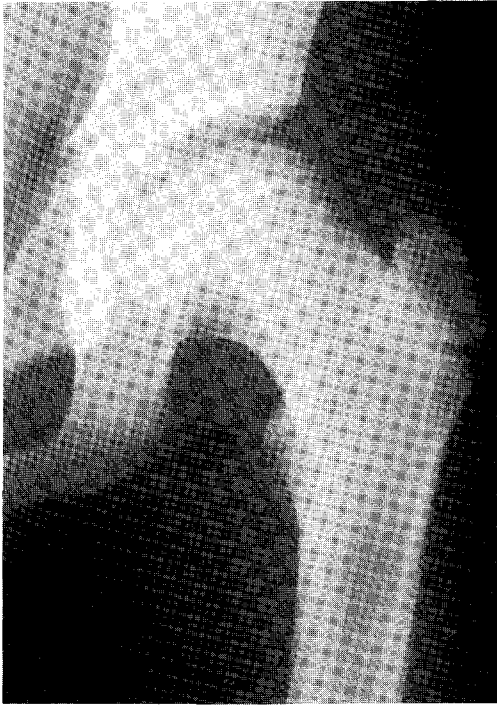


図14 症例2, 平成7年5月。

されている。HLA と疾患感受性の密接な相関を現す機序は次のように考えられている。①ある感染性因子に対して侵襲を受けやすくなる: 抗原構造の近似による自己との誤認, 感染性因子の受容体として働く可能性, 免疫応答 (抑制) 遺伝子の機能の強さの程度による等。②HLA 領域に存在している補体成分の異常による影響。③疾患の発症に重大な関係を持つ遺伝子が偶然に HLA 領域に近接し連鎖不平衡を通じて相関する。などである。

ペルテス病は明瞭な原疾患の存在無く, 大腿骨頭の骨端核の骨壊死を生じる疾患とされ, 単純性股関節炎に続発することが多いと考えられている<sup>6,21)</sup>。

単純性股関節炎 (transient synovitis of the hip) は, 非化膿性, 非結核性股関節炎の疾患名として一般に使用され, transitory arthritis, observation hip, toxic synovitis, phantom hip, nonspecific synovitis, transient epiphysitis, intermittent hydrarthrosis とともに称されて benign self-limiting な painful hip in children の主原因

とされている。関節炎に伴う関節水腫により関節内圧が上昇し, 終末動脈が圧迫されて骨壊死が生じることが実験的にも証明されている<sup>19)</sup>。これらのことより, ウィルス感染症などに随伴する股関節炎が介在して, HLA に基づく易感染性がペルテス病の疾患感受性を高める可能性も示唆しているように思われる。今後, この領域の検索により, 多くのデータが蓄積して進歩するよう期待される。

## 9. ペルテス病と白血病との合併

急性骨髄性白血病に合併した成人大腿骨頭壊死の3例が新倉等<sup>29)</sup>により報告されている。いずれも8:21転座を伴うAML (M2) である。大腿骨頭壊死の原因は副腎皮質ステロイドの使用, 白血病細胞増殖による虚血が考えられている。我々がここに報告した症例はペルテス病が先行しているので状況は異なっている。笠井等<sup>30)</sup>は大腿骨頭壊死症を初発症状としたPh<sup>1</sup>-陽性の慢性骨髄性白血症の1症例を報告している。ペルテス病に白血病が合併した報告は検索しても見当たらないが, 今後注意をして症例を検討して行きたいと考える。

## 文 献

- 1) Fisher RL: An Epidemiological Study of Legg-Perthes Disease. J Bone Joint Surg 1972; 54-A: 760-778
- 2) Zemansky APJr: The Pathology and Pathogenesis of Legg-Calve-Perthes' Disease. Am J Surg 1982; 4: 169-184
- 3) Jonsäter S: Coxa Plana. A Histo-Pathologic and Arthrographic Study. Acta Orthop Scandinavica Supplement 1953; 12: 1-98
- 4) Barker DJP and Hall AJ: The Epidemiology of Perthes' Disease. Clin Orthop 1986; 209: 89-94
- 5) Caffey J: The Early Roentgenographic Changes in Essential Coxa Plana. Am J Roentgenol 1968; 103: 620-634
- 6) Jacobs BW: Synovitis of the Hip in Children and Its Significance. Pediatrics 1971; 47: 558-566
- 7) Nishio A and Yakushiji K: Legg-Calve-Perthes

- Disease-Histology and Treatment. Yonago Acta Med 1962; 6: 1-6
- 8) Hall DJ: Genetic Aspects of Perthes' Disease. Clin Orthop 1986; 209: 100-114
- 9) Legg AT: An Obscure Affection of the Hip Joint. Boston Med Surg J 1910; 162: 202
- 10) Perthes GC: Uber Arthritis Deformans Juvenilis. Deutsch Z Clin 1910; 107: 111
- 11) Catterall A: The Natural History of Perthes' Disease. J Bone Joint Surg 1971; 53B: 37-53
- 12) 西尾篤人, 松本 和: ペルテス病における大腿骨頭部メタフィーズの変化, 日整会誌 1953; 27: 202
- 13) Harrison MHM and Burwell RG: Perthes' Disease; a Concept of Pathogenesis. Clin Orthop 1981; 156: 115-127
- 14) Craig WA, Warren G, Kramer G, Luque ER and Watanabe R: New Concepts on Etiology and Treatment of Legg-Calve-Perthes Syndrome. J Bone Joint Surg 1961; 43-A: 593
- 15) Tucker FR: Arterial Supply to the Femoral Head and its Clinical Importance. J Bone Joint Surg 1949; 31-B: 82-93
- 16) Trueta J and Harrison MHM: The Normal Vascular Anatomy of the Femoral Head in Adult Man. J Bone Joint Surg 1953; 35-B: 442-461
- 17) Trueta J: The Normal Vascular Anatomy of the Human Femoral Head during Growth. J Bone Joint Surg 1957; 39-B: 358-394
- 18) Adachi B: Das Arteriensystem der Japaner. Band 2. Maruzen 1928
- 19) Tachdjian MO and Grana L: Response of the Hip Joint to Increased Intra-articular Hydrostatic Pressure. Clin Orthop 1968; 61: 199-212
- 20) 笠原勝幸, 宮崎和躬, 中井 徹, 他: 手術時における股関節内圧の測定. 中部日本整災誌 1982; 25: 533-534
- 21) Spock A: Transient Synovitis of the Hip Joint in Children. Pediatrics 1959; 24: 1042-1049
- 22) Hagen WH: Coxa Plana; Report of Two Bilateral Cases in Brothers. J Bone Joint Surg 1939; 21: 1028-1030
- 23) Stephens FE and Kerby JP: Hereditary Legg-Calve-Perthes' Disease. J Heredity 1946; 37: 153-160
- 24) Wansbrough MB, Carrie AW, Walker NF and Ruckerbauer G: Coxa Plana, its Genetic Aspects and Results of Treatment with the Long Taylor Walking Caliper. J Bone Joint Surg 1959; 41-A: 135-146
- 25) 石井良章, 河路 渡, 八木田旭邦: 特発性大腿骨頭壊死における HLA の検討. 関東整災誌 1984; 15: 760
- 26) 石井良章, 河路 渡, 八木田旭邦: ペルテス病の家族調査—HLA について. 関東整災誌 1984; 15: 502
- 27) Bertrams J et al: HLA Antigens in Perthes' Disease. Tissue Antigens 1978; 12: 157-158
- 28) 脇坂明美: HLA と疾患. 梶井 正, 松田一郎, 山村研一編, 医科遺伝学, 第一版. 東京: 南江堂. 1994; 187-196
- 29) 新倉春男, 清水 透, 原田浩史, 他: 8; 21 転座型急性骨髄性白血病 (M2) に合併した大腿骨頭壊死. 臨床血液 1990; 31: 1254
- 30) 笠井隆一, 奥村秀雄, 山室隆夫, 北大路正顕, 沢田博義: 大腿骨頭無腐性壊死症を初発症状とした白血病の 1 症例. 臨床整形外科 1989; 24: 299-302